6

Über bösartige Geschwülste der peripheren Nerven.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN

VON

AUGUST SPERBER

AUS SCHLEDEHAUSEN,

OBERARZT AN DER MILITÄRTECHNISCHEN AKADEMIE.

Tag der Promotion: 14. August 1913.

BERLIN

Verlag von R. Trenkel

1913.

Gedruckt mit Genehmigung der Hohen Medizinischen Fakultät der Friedrich-Wilhelms-Universität in Berlin.

Referent: Geheimrat Prof. Dr. Hildebrand.

Meinen Eltern in Dankbarkeit

gewidmet.

Über bösartige Geschwülste der peripheren Nerven.

Ein Fall von malignem Tumor am Nervus peroneus, der im Jahre 1908 in der chirurgischen Klinik der Königlichen Charité in Berlin zur Beobachtung kam, gibt den Anlaß zu der vorliegenden Arbeit.

Beim Durchsehen der Statistiken und Beschreibungen von Geschwülsten findet man verhältnismäßig selten Veröffentlichungen über Neubildungen, die von Nerven ihren Ausgang genommen haben. Dem entspricht ungefähr an Häufigkeit das Vorkommen von Nervengeschwülsten gegenüber der großen Zahl der sonst zur Beobachtung kommenden Tumoren. Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, daß die richtige Diagnose einer Nervengeschwulst, wie von v. Recklinghausen nachgewiesen ist, manchmal nicht unerheblichen Schwierigkeiten begegnet; bedarf es doch häufig eingehender mikroskopischer Untersuchungen, um den richtigen Ursprung der Neubildung zu erkennen. In einem Teil der Fälle ist der Zusammenhang mit den Nerven jedoch so leicht zu entdecken, daß es auch den alten Ärzten trotz mangelhafter Hilfsmittel und primitiver Untersuchungsmethoden schon hie und da gelungen ist, derartige Fälle zu beobachten und zu beschreiben. Die Zahl der malignen Tumoren, die von den peripheren Nerven ihren Ausgangspunkt genommen haben, ist eine ziemlich eng begrenzte. Courvoisier konnte in seiner 1886 erschienenen Monographie über die Neurome unter 600 Fällen nur 53 Sarkome der Nerven aufzählen; darunter waren nur 15 reine Sarkome, der Rest gehörte zu den Mischformen, den Myxo- oder Fibrosarkomen.

Diesen malignen Neuromen hat F. Krause in seiner Habilitationsschrift seine besondere Aufmerksamkeit zugewandt; gestützt auf 27 Krankengeschichten, hat er versucht, ein klinisches Bild zu entwerfen, das allerdings, wie er selbst zugeben muß, kein so charakterisches ist, daß es eine sichere Diagnose ermöglicht. In der Tat ist die Diagnose in den meisten der aufgeführten Fälle erst bei der Operation gestellt worden, wenn der Zusammenhang der Neubildung mit einem Nervenstamm konstatiert wurde. Im übrigen entsprach die Entwicklung der Tumoren ganz derjenigen der Sarkome fascialen Ursprungs, es sei denn, daß nervöse Störungen (Anästhesien, Paresen, vasomotorische Störungen usw.) so sehr in den Vordergrund traten, daß sich der Verdacht auf ein malignes Neurom aufdrängen mußte. Weitere Anhaltspunkte boten sich für eine Diagnose nicht. Im folgenden gebe ich zunächst eine Beschreibung des von mir beobachteten Falles und werde anschließend in einer Statistik alle bisher in brauchbarer Form veröffentlichten Fälle, soweit sie mir zugänglich waren, zusammenstellen.

Krankengeschichte: 1. 4. 08. Vorgeschichte:

Frau F. die aus gesunder Familie stammen will, bemerkte in der linken Kniekehle vor elf Jahren einen kleinen, harten Knoten, der allmählich an Größe zunahm. Vor drei Jahren traten Schmerzen über dem Spann auf, die ein Arzt mit dem Druck der Geschwulst auf einen Nerv in Zusammenhang brachte.

Vor zwei Jahren war nach Angabe der Patientin der größte Umfang des linken Knies 46 cm.

Vor acht Tagen fiel Patientin so, daß sie im linken Knie stark einknickte; sie wurde ohnmächtig und hatte nach Rückkehr des Bewußtseins starke Schmerzen im linken Knie. Die Haut über der Geschwulst, die vorher immer normal gewesen war, nahm nach dem Fall blau-grüne Färbung an.

Befund am 1. 4. 08:

Von der linken Kniekehle an bis über die Mitte des Oberschenkels hinaus ist das linke Bein auf der Rückseite durch eine Geschwulst stark verdickt. Über dem unteren Teil des Tumors ist die Haut gelblich verfärbt, und die Hautvenen sind stark erweitert. Die untere Hälfte der Geschwulst fluktuiert deutlich, die obere ist von ziemlich derber Konsistenz.

Der Umfang beträgt:	rechts	links
15 cm oberhalb des oberen Randes der Patella	49 cm	52 cm
5 „ „ „ „ „ „ „	42 „	52 „
am oberen Rand der Patella	39 „	50 „
an der Tuberos. Tibiae	33 „	35 „

Der linke Fuß liegt in Streckstellung, d. h. plantarflektiert, die Zehen können aktiv nur nach unten gebeugt werden, der Fuß kann weder dorsal- noch plantarwärts gebeugt werden.

Die Spitz-stumpf-, Warm-kalt- und Berührungsempfindlichkeit der Haut am linken Unterschenkel und Fuß ist im Bereich des Nervus cutaneus surae lateralis fast erloschen bzw. stark herabgesetzt.

Die am 3. 4. gemachte Röntgenaufnahme ergab etwa folgendes Bild: Auf der Rückseite des Oberschenkelknochens befindet sich ein elliptischer Schatten, der an seiner Peripherie ziemlich scharf von der Umgebung abgegrenzt ist. Sein Querdurchmesser ist etwa dreimal, sein Längsdurchmesser etwa viermal so groß wie der Querdurchmesser des Femur. Der Tumor liegt dem Femur dicht an und reicht bis in das Planum popliteum hinab. Der Femur selbst gibt überall einen scharfen, gleichmäßig dichten Schatten, auch an den Stellen, die dem Tumor unmittelbar anliegen. Demnach ist der Knochen anscheinend unverletzt und nicht mit dem Tumor verwachsen. In den peripheren Teilen des Tumors, besonders in der Randzone, sieht man zahlreiche dunkle Flecken von unregelmäßiger Gestalt und unscharfen Rändern, die den Verdacht erwecken, daß in der Kapsel des Tumors verkalkte Stellen vorhanden sind. Oberhalb und unterhalb der Geschwulst sind Knochen und Weichteile anscheinend von normaler Beschaffenheit.

Eine am 4. 4. vorgenommene Punktion der Geschwulst ergab keine Flüssigkeit, dagegen einzelne kleine Gewebsteile, die großkernige Zellen von unregelmäßiger Gestalt enthielten.

Bei der klinischen Vorstellung am 7. 4. wurde die Differentialdiagnose zwischen Sarkom, Echinokokkus, Haematom und Schleimbeutelentzündung, kompliziert mit Bluterguß durch den Fall vor 14 Tagen, offen gelassen.

Am 8. 4. wurde versucht, den Tumor zu exzidieren. Dabei zeigte sich, daß sich unter Blutgerinnseln eine gelatineartige Geschwulst befand, die nicht die deutliche Kapsel besaß, wie es nach dem Röntgenbild schien. Der Versuch, den Tumor herauszuschälen, wurde deswegen aufgegeben, und die Schnittwunde wurde tamponiert. Die mikroskopische Untersuchung von Geschwulstteilen ergab: Myxosarkom.

Am 13. 4. fand in Chloroform-Aethernarkose die Radikaloperation statt (Prof. Köhler):

Es wird die hohe Amputation des Oberschenkels unter Esmarchscher Blutleere vorgenommen. Beim Durchschneiden der Muskeln zeigt sich, daß die Beugemuskeln des Oberschenkels (M. biceps, M. semitendinosus) sarkomatös entartet sind bis nahe an ihren Ursprung. Es gelingt, nach weiter Spaltung der Haut, diese Muskelmasse nahe dem Tub. oss. ischii abzuschneiden. Dieser Trennungsschnitt wird einige Zentimeter oberhalb der sarkomatösen Partien anscheinend im Gesunden geführt. Nach sicherer Unterbindung der Gefäße und Abnahme des Esmarchschen Schlauches werden der vordere und hintere Lappen der Weichteile vernäht und ein Drainrohr in die Operationswunde eingelegt.

Der Heilungsverlauf der Wunde wurde etwas verzögert dadurch, daß ein Teil des Hautlappens nekrotisch wurde und der dadurch entstandene

Defekt durch Granulationsbildung heilen mußte. Die Patientin wurde Ende Juli aus der Klinik entlassen. Über ihr weiteres Schicksal etwas zu erfahren, war mir nicht möglich.

Ergebnis der Untersuchung des Präparates.

Das mittlere Drittel der abgenommenen Extremität, 22 cm oberhalb der Patella und 6 cm unterhalb durch glatte Schnitte begrenzt, wurde in Kaiserlingscher Lösung in der Sammlung der Klinik aufbewahrt. Etwa in der Mitte des Oberschenkels beginnend, erstreckt sich der Tumor, dem Knochen in der Regio poplitea dicht anliegend, bis zum Capitulum fibulae abwärts. Seine Längsachse beträgt 22 cm, die Querachse 12 cm. Er hat die Form einer Ellipse, die auf der einen Seite etwas abgeflacht ist. Dem oberen Ende sitzt ein 3 cm langer und 4 cm dicker Stiel auf, welcher mit dem Haupttumor untrennbar fest verwachsen ist. An ihrer Oberfläche wird die Geschwulst von einer ziemlich glatten, bindegewebigen Kapsel überzogen. Dieselbe hat auf der medialen Seite eine Dicke von fast 1 cm, ist auf der lateralen Seite jedoch so dünn, daß sie mit dem unbewaffneten Auge kaum als besondere Umhüllung erkannt werden kann. Auf der Schnittfläche des Tumors sind mehrere kleinerbsen- bis kirschkerngroße glattwandige Hohlräume sichtbar, die z. T. eine klare, fadenziehende Flüssigkeit, z. T. Blutgerinnsel enthalten. Im übrigen zeigt die Schnittfläche des Tumors ein ziemlich buntscheckiges Aussehen. Am medialen Rande zieht sich ein grau-weißer, z. T. sehnig glänzender Streifen vom oberen Pol der Geschwulst zum unteren hin, dessen Breite zwischen 2—3 cm schwankt. Von ihm aus gehen zahlreiche weißliche Streifen in das Innere des Tumors hinein, die sich wieder mehrfach verästeln, durcheinander schlingen und so der Oberfläche ein marmoriertes Aussehen geben. Zwischen diesen Verzweigungen, die bei tieferem Eindringen in den Tumor ihre weißliche Farbe allmählich verlieren und dem umgebenden Gewebe ähnlicher werden, sieht man inselartig zerstreut die Tumormasse liegen, welche eine vorwiegend dunkelrote bis schmutzig braune Farbe hat; da-

zwischen sieht man aber immer noch Stellen von hellerer Färbung, von grau-weißen Farbentönen in allen Abstufungen bis ins Dunkelrote hinein. Im ganzen macht es den Eindruck, als ob die ursprünglich grau-weiße Tumormasse durch einen Bluterguß stark auseinander gedrängt ist, wodurch hauptsächlich die schon vorher weichere laterale Hälfte der Geschwulst stark an Ausdehnung zugenommen und ihre ursprüngliche Färbung verloren hat.

Der Verlauf der Nerven am Präparat ist besonders bemerkenswert:

Die Teilungsstelle des Nervus ischiadicus ist am Präparat nicht mehr erhalten.

Der Nervus tibialis verhält sich in seinem Stamme und in seinen Ästen scheinbar ziemlich normal. Er trifft auf den Tumor an dessen medialem Rande, ist mit dem Stiele desselben durch einige straffe Bindegewebszüge verbunden und lagert sich dann dicht an die Geschwulstmasse an, ohne jedoch mit der oberen Hälfte des Tumors sonst in festere Verbindung zu treten. Etwa in der Mitte der Geschwulst schließt er sich fester an die Kapsel derselben an und verläuft dann eine ungefähr 5 cm lange Strecke in einem von der Geschwulst gebildeten Kanal abwärts. Er verläßt den Tumor wieder an dessen unterem Pole, scheinbar unverändert. Neben ihm tritt einer seiner Äste, der Nervus cutaneus surue lateralis, aus der Geschwulstkapsel heraus.

Der Nervus peroneus läuft direkt auf den Stiel der Geschwulst zu. Schon vor dem Zuzammentreffen mit derselben scheint er etwas verdickt zu sein. Auf dem Stiele des Tumors verliert er gleich seine rundliche Gestalt; seine Fasern weichen fächerförmig auseinander und überdecken gleich einer bindegewebigen Membran die mediale Hälfte des Stieles. Am Haupttumor ist der Nerv gar nicht mehr zu erkennen, dagegen sehen wir in der Richtung, in welcher er verlaufen sollte, jene schon oben erwähnte grau-weißliche Masse am medialen Rande der Geschwulst auftreten; dieselbe dehnt sich aus bis zum unteren Pole des Tumors, und aus ihr sehen wir daselbst den Nerv wieder heraus-

treten, etwa nur noch ein Drittel so dick wie beim Eintritt in die Geschwulst. Ungefähr 4 cm weiter unten teilt er sich in seinen oberflächlichen und tiefen Ast.

Die mikroskopische Untersuchung ließ in dieser Geschwulst ein Fibro-Myxo-Sarkom erkennen.

In den weichen Geschwulstabschnitten ordnen sich die spindelförmigen Zellen der Hauptmasse nach in breiten, sich vielfach durchflechtenden Zügen an. Die großen, dickbäuchigen, mit großen ovalen Kernen versehenen Spindelzellen liegen teilweise so dicht aneinander, daß es nur mit Mühe gelingt, hier und dort geringere Mengen feinfaseriger oder leicht körnig getrübter Interzellularsubstanz nachzuweisen. Neben den der Zahl nach bei weitem überwiegenden Spindelzellen sind indessen noch andere Zellformen vertreten, welche im allgemeinen eine runde oder ovale Gestalt aufweisen. Manche derselben sind klein, andere größer. Neben diesen Zellen finden sich noch andere, dies ich durch eine beträchtlichere Größe auszeichnen und mehrere große, bläschenförmige, leicht granulierte Kerne enthalten. Indessen sind die Kerne nicht zahlreich genug in der einzelnen Zelle, um die Bezeichnung Riesenzelle zu rechtfertigen. Auch ein- und mehrkernige Zellen lymphoiden Charakters sind einzeln zerstreut oder in kleinen Gruppen vereinigt hier und dort nachweisbar. Alle diese Zellformen sind solche, welche man auch in anderen rasch wachsenden Sarkomen nicht allzu selten findet.

Zeigen sich schon in den weicheren Teilen der Geschwulst die Spindelzellen in Bündeln geordnet, welche sich in verschiedenen Richtungen durchflechten, so tritt die fasziculäre Struktur des Geschwulstgewebes vielleicht noch etwas deutlicher in den härteren Abschnitten des Tumors hervor. Hier treten zwischen dem Spindelzellengewebe feine Züge eines meist feinfaserigen, zellreichen Bindegewebes hervor. Diese Bindegewebszüge lösen sich vielfach in ein feinfaseriges Netzwerk auf, in dessen Maschenräumen einzeln oder in kleinen Gruppen rundliche und spindelförmige Zellformen auftreten, welche den Übergang des Bindegewebes in Sarkomgewebe bilden.

Die Gewebsmassen, welche die nächste Umgebung der kleinen, cystischen Hohlräume bilden, zeigen eine mehr homogene Grundsubstanz von feinkörniger, leicht fädig gestreifter Struktur, in der die eigentlichen Geschwulstzellen kaum noch nachweisbar sind. An ihrer Stelle bemerkt man zuweilen eine etwas größere Anzahl lymphoider Elemente in dem feinkörnigen Detritus. Auch in weiterer Entfernung von den Erweichungshöhlen kann man zwischen dem bereits geschilderten zellreichen Geschwulstgewebe häufig schon Stellen nachweisen, in denen eine hyaline, vermutlich schleimig beschaffene Grundsubstanz reichlicher auftritt. Es ist dies eine Veränderung, welche der Erweichung unmittelbar voraus zu gehen scheint. Blutgefäße sind teils quer, teils längs getroffen sichtbar. Größere und kleinere Gefäße, auch ein reichliches Kapillarnetz, finden sich vor. In dem unteren Teile des Tumors trifft man auf zahlreiche Hämorrhagien.

Um das feinere Verhalten der Nervenfasern in dem Tumor festzustellen, vor allem, um zu erfahren, ob die beschriebenen weißlichen Streifen in ihrem Innern vielleicht Nervenfasern beherbergen, wird die Weigertsche Methode angewandt. In der Tat läßt sich an einigen Stellen der Nachweis erbringen, daß Nervenfasern im Innern vorhanden sind. In einem Schnitt habe ich mehrere dicht nebeneinander verlaufende Fasern angetroffen. Auch an Stellen, die weit von den über den Tumor verlaufenden Nervenstämmen entfernt liegen, werden, freilich sehr selten, vereinzelte Primitivfasern angetroffen. Dieser Nachweis gelingt jedoch keineswegs regelmäßig; in den meisten Fällen ist keine Spur von Nervenfasern zu sehen.

Bevor ich auf weitere Betrachtungen über den Verlauf des durch diese maligne Nervengeschwulst gegebenen Krankheitsbildes eingehe, werde ich in einer Statistik alle in der Literatur bisher in brauchbarer Form veröffentlichten ähnlichen Fälle zusammen stellen. Hierbei haben mir die Arbeiten von F. Krause und C. Garrè große Dienste geleistet. Die Literatur bis 1887 bzw. 1892 findet sich darin in ziemlich erschöpfender Weise zusammengestellt.

Nr.	Veröffentlicht von	Alter Geschlecht	Sitz des Tumors	Ätiologie und Anamnese	Nervöse Störungen
1.	Potherat u. Walther	52 J. Frau	N. ischiad.	Im Verlauf von $^1/_2$ Jahr Entstehung einer orangegroßen, derben Geschwulst an der Rückseite des linken Oberschenkels	Schmerzen im Verlauf des N. ischiad. Ödem des linken Unterschenkels und Fußes
2.	A. A. Bobrow	55 J. Mann	N. ischiad.	Seit 30 Jahren Geschwulst an der Hinterseite des rechten Oberschenkels, die von der Glutäalfalte bis zur Kniekehle reicht	—
3.	E. Herczel	28 J. Frau	Rechter Fuß	Seit April 87 heftige Schmerzen der rechten Großzehe, seit Dezember leichte Anschwellung. Nach Probeschnitt starkes Wachstum	—
4.	Garrè	31 J. Frau	N. ischiad.	Congenital. Neurofibromatose. Seit März 90 in die Zehe ausstrahlende Schmerzen in der linken Kniekehle. Anfang Mai hühnereigroße Schwellung daselbst, die bis zum 7. II. 91 auf Kokusnußgröße wuchs	Hypästhesie in den Zehen des linken Fußes. Pelziges Gefühl. Plantarflexion des Fußes erschwert
5.	Kriege	19 J. Mädchen	N. medianus	Übermannsfaustgroßer Tumor am rechten Oberarm, der im Februar 1886 bemerkt wurde und ziemlich schnell wuchs	—
6.	F. Krause	22 J. Mann	N. medianus und ulnaris	Im Verlauf von $^1/_2$ Jahr Entwicklung einer hühnereigroßen Geschwulst zwischen Os metacarp I. und II. rechts	Kribbeln und Taubheit im Zeigefinger. Aktive Bewegungen des Zeigefingers unmöglich
7.	F. Krause	41 J. Frau	N. peron., ischiad. u. cut. crur. post. medialis	Im Verlauf von 6 Jahren Entwicklung von 1 kindskopfgroßen und 2 kleineren Tumoren in der linken Wade	Lästiges Spannen und Bewegungsbehinderung

Operation	Heilungsdauer Rezidive	Makroskopischer Befund	Histologischer Befund
Exstirpation der Geschwulst nach Ablösung des Nerven	Nach 6 Monaten Rezidiv. Exarticulativ coxae	Zwei orangengroße Geschwülste am Nerv. ischiadicus, von denen sich der Nerv als dünnes Band abheben ließ	Fibromyxosarkom
Exstirpation samt N. ischiad. auf 12 cm	Nach $1\,^1/_2$ Jahren kein Rezidiv	Der Tumor ging vom Nerven aus und hatte die einzelnen Bündel auseinander gedrängt	Fibrosarkoma myxomatodes
Amputation nach Chopart	Nach einigen Monaten wegen Rezidivs Amputation des Unterschenkels. 1 Jahr später Tod an Lungenmetastasen	Birnförmige Anschwellung am N. plantaris digitor. commun. prim.	Fibromyxosarkom
Herausschälung des Tumors. Amputation nach Gritti	Nach $6\,^1/_2$ Monaten Tod an Rezidiv, das im Stumpf aufgetreten war	Der Tumor ging vom N. tibialis aus und hatte sich auf den N. ischiad. ausgedehnt	Sarkomatös entartetes Neurofibrom Flimmerzystensarkom
Exstirpation des Tumors. Wegen Gangrän des Armes Amputation	—	Übermannsfaustgroßer Tumor von höckeriger Oberfläche, umhüllt von einer dicken fibrösen Scheide, die kontinuierlich auf den N. median. überging	Fibrosarkom
Exstirpation. Resektion des Os metacarp. II.	Nach 6 Jahren Rezidiv. Amputation des Unterarmes	Taubeneigroße Geschwulstknoten am N. medianus und am tiefen Ast des N. ulnaris	Spindelzellensarkom
Exstirpation der Tumoren	Nach $^1/_2$ Jahr Rezidiv, das nach 2 Jahren zur Amputation des Oberschenkels führt	Je ein Tumor am N. peroneus, am N. cut. crur. post. medial. und am N. ischiadicus	Spindelzellensarkom mit reichlich fibrillärer Zwischensubstanz

Nr.	Veröffentlicht von	Alter Geschlecht	Sitz des Tumors	Ätiologie und Anamnese	Nervöse Störungen
8.	F. Krause	23 J. Mädchen	N. medianus	Pat. wurde von einer Kuh mit dem Horn gegen die Innenseite des rechten Oberarms gestoßen. Im Verlauf von $^1/_2$ Jahr entstand eine gänseeigroße unter der Haut verschiebliche Geschwulst	6 Wochen nach der Verletzung Schwäche des Armes und leichte Ermüdbarkeit bei der Arbeit
9.	H. Westphalen	35 J. Fräulein	N. tibial. u peroneus	Congenitale multiple Fibrome der Haut und Nerven. Im 35. Lebensjahr schnelle Entwicklung eines Tumors in der rechten Kniekehle	Schmerzen im Bereich der 4. und 5. Zehe
10.	Westphalen	45 J. Frau	5. Cervicalnerv	Congenitale Neurofibromatose. Seit 1 Jahr Wachstum einer größeren Geschwulst an der linken Halsseite und einer kleineren im Sulc. bicipit. dexter	—
11.	B. Little	25 J. Frau	N. ischiad.	Der Tumor hatte sich dicht oberhalb der linken Kniekehle entwickelt	—
12.	Arnozan	40 J Frau	—	Multiple Neurofibromatose und Hautmolluscen. Seit der Pubertät nahm eine Geschwulst an der rechten Halsseite an Größe zu	—
13.	Modrzejewski	37 J. Frau	—	Congenitale multiple Fibrome der Haut. Innerhalb weniger Wochen plötzlich Wachstum eines Tumors in der linken Clavikulargegend auf Mannskopfgröße. Zerfall des Tumors. Tod.	—
14.	Bardeleben	?	N. ischiad. u. tibialis	—	—

Operation	Heilungsdauer Rezidive	Makroskopischer Befund	Histologischer Befund
Exstirpation der Geschwulst	Nach 1 Jahr noch kein Rezidiv	Gänseeigroßer, von einer Kapsel umgebener Tumor im Verlauf des N. medianus, dessen Fasern strahlig auseinander gehen	Spindel- und Rundzellensarkom fast ohne Interzellularsubstanz
Exarticulatio femoris	Tod 4 Wochen später an Lungenmetastasen	Mannskopfgroße Geschwulst, mit welcher der N. tibial. u. peron. eng verbunden sind	Spindelzellensarkom
—	Tod an Pneumonie	Zwei taubeneigroße Tumoren an einem Muskelast des Pronator teres und ein orangegroßer am 5. Zervicalnerven	Sarkom mit myxomatöser Erweichung u. Zerfallsherden
Exstirpation	—	Der Tumor hing mit dem Nerv. ischiadicus zusammen	Sarkom, das von der Neuroglia ausgegangen war
Exstirpation der Geschwulst in 2 Sitzungen	Rezidiv folgt unmittelbar nach der Operation. Nach 6 Jahren rasches Wachstum desselben	Geschwulstartige Hautwülste bis zur rechten Brust. Der Tumor an der rechten Halsseite hat den Halswirbel durchwachsen und drückt auf das Rückenmark	Neurosarkom
—	—	Über 3000, z. T. mächtige, fibröse Hautgeschwülste. Pigmentation der Haut. Massenhafte Neurofibrome der peripheren Nervenstämme. Ziemlich harter, wenig beweglicher mannskopfgroßer Tumor in der linken Clavikulargegend	Spindelzellensarkom
Exzision	—	Die Geschwulst hängt in ganzer Ausdehnung fest mit dem N. ischiad. u. tibialis zusammen	Sarkom

Nr.	Veröffentlicht von	Alter Geschlecht	Sitz des Tumors	Ätiologie und Anamnese	Nervöse Störungen
15.	Bardeleben	?	N. peroneus	—	Peroneaslähmung
16.	Fischer	Frau	N. ischiad.	—	—
17.	Fischer	32 J. Mann	N. obturat.	Dem Patienten wurde 9 Monate zuvor ein mannskopfgroßes Sarkom aus der Scheide des N. obturatorius exstirpiert	—
18.	A. Vangehr	42 J. Frau	N. musculocutaneus	Congenitale Neurofibromatose. Im Laufe von 1 Jahr Entwicklung einer überfaustgroßen Geschwulst am linken Oberarm	Ausstrahlende Schmerzen nach der linken Hand. Herabsetzung der Muskelkraft
19.	Takacs	—	N. ulnaris	—	—
20.	Stromeyer	19 J. Mann	N. medianus	—	—
21.	O. Weber	—	N. Peroneus	—	—

Operation	Heilungsdauer Rezidive	Makroskopischer Befund	Histologischer Befund
Exzision	—	Der N. peroneus ging in die Geschwulst hinein und durch dieselbe hindurch. Das austretende Ende sah ganz verändert aus	Sarkom
Exzision	Tod an Tetanus	Der Tumor ging vom N. ischiadicus aus und war mannskopfgroß	Sarkom
Exstirpation	Rezidiv sofort. Exarticulatio femoris. Nach 1 Jahr Tod an erneutem Rezidiv	Der Oberschenkel ist durch die Geschwulst in eine spindelförmige Masse verwandelt	Sarkom
Exarticulatio humeri	—	Neurofibromatose aller Nervenäste. Der Haupttumor geht vom N. musculocutaneus aus.	Sarkom
—	—	Neurofibromatose an beiden Armen. Am rechten Vorderarm am N. ulnaris ein faustgroßer Tumor, der im Zentrum erweicht ist	Fibrosarkom
Exarticulatio humeri	—	Faustgroßer Tumor, der von der Mitte des Vorderarmes bis zum Ansatz des M. Deltoides reicht und vom N. medianus ausgeht. Die Nervenstämme des Oberarmes sind um das Doppelte vergrößert, die Hautnerven des Vorderarmes und der Hand zeigen multiple Fibrome	Sarkom
Amputatio cruris	Wiederholte Rezidive	Sarkom des N. peroneus. Zahlreiche Sarkomknoten in Interkostalnerven und Lungen	—

Nr.	Veröffentlicht von	Alter Geschlecht	Sitz des Tumors	Ätiologie und Anamnese	Nervöse Störungen
22.	Bouilly et Mathieu	31 J. Mann	N. ischiad.	Im Verlauf von 11 Monaten Entwicklung eines faustgroßen Tumors an der Hinterseite des linken Oberschenkels	Ameisenlaufen im linken Fuß. Fuß kann spontan nicht bewegt werden. Das Bein ist abgemagert
23.	Kasper	53 J. Frau	N. medianus	Nach wiederholtem Druck auf der Bettkante Entstehung einer taubeneigroßen Geschwulst am rechten Oberarm im Verlauf von $^1/_2$ Jahr	Sensibilitätsstörungen in Daumen, Zeige- und Mittelfinger. Schwäche bei allen Bewegungen der Hand und Finger
24.	Marchand	38 J. Mann	N. ischiadicus	Entwicklung in 5 Jahren; zuerst langsam, nach einer heftigen Bewegung schnell wachsend	Nachts spontane Schmerzanfälle, nach Unterschenkel und Fuß ausstrahlend
25.	Czerny Schmidts Jahrbücher 184, 1879 S. 156	59 J. Mann	N. ischiadicus	—	—
26.	Völker und Schulz	17 J. Mann	N. peron. profund.	Im Verlauf von 3 Jahren Entwicklung von 2 walnußgroßen Geschwülsten am Unterschenkel u. Fuß nach einer Quetschung des Fußes	—
27.	Tirifathy	—	N. ischiadicus	—	—
28.	A. v. Winiwarter	36 J. Mann	—	Seit dem 8. Lebensjahr Geschwulst an der Innenseite des linken Oberarmes. Seit 1 Jahr mannskopfgroßer Tumor in der linken Skapulargegend. Derselbe wird exstirpiert. 6 Monate später beginnt der Oberarmtumor zu wachsen, seit 3 Monaten Radialisparalyse	Radialislähmung Ausstrahlende Schmerzen spontan und bei Berührung

Operation	Heilungsdauer Rezidive	Makroskopischer Befund	Histologischer Befund
Exstirpation und Resektion des Nerven	Nach 8 Monaten geht Patient mit Hilfe eines orthopädischen Schuhes	Der Tumor hat Spindelform und nimmt das obere Drittel des Oberschenkels ein. Er ist nur nach den Seiten zu wenig beweglich	Rundzellensarkom
Exstirpation	—	Taubeneigroße Geschwulst im Verlauf des N. med. am rechten Oberarm. Die Haut ist über ihr verschieblich	Neurosarkom
Exstirpation	—	Geschwulst von 16 cm Länge und 11 cm Breite	cystisches Sarkom
Exstirpation	—	—	Myxosarkom
Exstirpation	—	Zwei walnußgroße Tumoren im Verlauf der Strecksehne der 2. Zehe, ein knotiger Strang verbindet beide miteinander. Der N. peron. prof. ist noch oberhalb der zentralen Geschwulst verdickt	Fibromatöses Rundzellensarkom
Exarticulation im Hüftgelenk	Tod nach 14 Tagen	Der Tumor reicht von der Kniekehle bis unter die Gesäßmuskulatur	Sarkom
Exstirpation	Tod an Metastasen in der Pleura	Haut pigmentiert, Tumor an dem oberen Drittel des Oberarmes, apfelgroßer Tumor an der Volarseite des Vorderarmes. Viele bohnengroße Tumoren am Bauch und anderen Körperstellen. Der Tumor geht vom Nerven aus, alle Nervenstämme sind verdickt	Neurosarkom

Nr.	Veröffentlicht von	Alter Geschlecht	Sitz des Tumors	Ätiologie und Anamnese	Nervöse Störungen
29.	Szeparowicz	—	N. medianus	Angeblich nach starkem Kneifen entstanden	Unbedeutende Motilitätsstörungen im Zeigefinger
30.	Küster	34 J. Frau	N. medianus	Im Verlauf von 3 Jahren Entwicklung eines gänseeigroßen Tumors am linken Vorderarm; derselbe hatte schon von Jugend auf bestanden, aber sich bis dahin nicht vergrößert	Kribbeln und Taubheit im Daumen und Zeigefinger
31.	Küster	23 J. Frau	N. circumflexus humeri	In 9 Monaten Wachstum einer faustgroßen Geschwulst in der Gegend des linken M. deltoideus	Schon ehe der Tumor bemerkt wird, Schmerzen in der linken Schulter
32.	Kraussold	$5^1/_2$ J. Knabe	N. median.	Nach kräftigem Handdruck um den rechten Oberarm entwickelt sich in 10 Monaten ein Tumor auf dessen Innenseite	—
33.	De Morgan	15 J. Mädchen	N. radialis.	Seit 8 Jahren ungleichmäßige Anschwellung an der Unterseite des linken Vorderarms. In den letzten Monaten schnelleres Wachstum	Zeitweise Schmerzen um den Daumen herum. Die Hand war ständig in Schweiß gebadet
34.	Bachon-Spillmann	23 J. Mann	N. medianus	Im Laufe eines Jahres entwickelt sich in der Mitte der linken Hohlhand ein glatter, runder Tumor, der nur auf Druck in Daumen und kleinen Finger ausstrahlende Schmerzen verursacht	Vola manus beständig in Schweiß gebadet
35.	Genersich	22 J. Mann	N. ischiadicus	Patient leidet an Fibromata mollusca und an multiplen Neurofibromen. In der Gegend der rechten Incisura ischiadica entwickelt sich ein rasch wachsender Tumor, dem er nach $^1/_4$ Jahr erlag	—

Operation	Heilungsdauer Rezidive	Makroskopischer Befund	Histologischer Befund
Exstirpation Resektion des Nerven	—	Zitronengroße Geschwulst in der Mitte des linken Sulc. bicip. intern.	Sarkom
Exstirpation	Nach 3 Monaten Rezidiv. Amputation des Oberarms	Spindelförmige Geschwulst am N. medianus. Der Nerv ist beim Verlassen des Tumors knotig verdickt	Myxogliosarkom
Exstirpation	—	Faustgroße, von einer Kapsel umgebene Geschwulst, die der Gelenkkapsel und dem Periost des Humerus adhäriert. Der N. circumflex. hum. geht in die Geschwulstmassen hinein	Rundzellensarkom
Incision und Exstirpation	—	Hühnereigroße Geschwulst im Sulcus bicip. int., in welche an beiden Enden der N. med. übergeht	Kleinzelliges Sarkom
Amputation	—	An Stamm und Hautästen des N. radialis Knoten von verschiedener Größe. In Höhe des Radiusköpfchens großer Tumor am Nerven	Myxosarkom
Exstirpation	Nach 4 Wochen Rezidiv, welches nach 1 Jahr exstirpiert wird	Der Tumor sitzt hinter der Aponeurose und hängt mit dem N. medianus zusammen	Spindelzellensarkom mit reichlichen Bindegewebsfasern
—	—	Sarkom am N. ischiadicus. Metastasen in der Lunge. Multiple Neurofibromatose	Fibromyxosarkom

Nr.	Veröffentlicht von	Alter Geschlecht	Sitz des Tumors	Ätiologie und Anamnese	Nervöse Störungen
36.	Otto Weber	27 J. Mann	N. saphenus major	Vor $^1/_2$ Jahr walnußgroße Geschwulst an der Innenseite des rechten Oberschenkels, die rasch wuchs	Pelziges Gefühl vorn innen am Unterschenkel
37.	Billroth	25 J. Mädchen	N. suralis-magnus	Ein Jahr vorher erbsengroße Geschwulst im oberen Teil der Wade	—
38.	Schuh	32 J. Mann	—	Im Verlauf von 11 Jahren Entwicklung einer rundlichen Geschwulst in der rechten Achselhöhle bis auf Mannskopfgröße	—
39.	Schuh	32 J. Mann	N. tibialis	Seit drei Jahren Geschwulst in der linken Kniekehle, die sich nicht vergrößerte	Zur Fußsohle ausstrahlende Schmerzen
40.	Hitchcock	46 J. Mann	N. ulnaris	Seit dem 29. Lebensjahr Geschwulst am rechten Oberarm, die zuerst sehr langsam, in der letzten Zeit schneller wuchs	—
41.	Virchow	53 J. Mann	N. saphenus major u. minor	Unter heftigen rheumatischen Schmerzen entsteht eine Parese der unteren Extremitäten, Inkontinenz des Harnes und Kotes, Dekubitus. Tod unter zunehmender Schwäche	—

Operation	Heilungsdauer Rezidive	Makroskopischer Befund	Histologischer Befund
Exstirpation	—	Gänseeigroße Geschwulst am N. saphenus major	Gliosarkom
Exstirpation	Fünfmal Rezidiv. Schließlich Amputatio femoris	Walnußgroße Geschwulst am N. suralis magnus	Fibrosarkom
Exstirpation	—	Eiförmiger Tumor von ebener Oberfläche, der von der Achselhöhle bis zum Ellenbogen abwärts reicht	Sarkom, vom Nerven ausgehend
Incision, Herauskratzen des Tumors aus seiner Hülle	—	Apfelgroßer harter Tumor, der sich nach oben und unten in den etwas verdickten N. tibialis fortsetzt	Zwischen unregelmäßigen Faserzügen liegen Zellen von verschiedener Größe in hochgradiger Entartung begriffen
Exstirpation	Nach $^3/_4$ Jahren Rezidiv, das sehr schnell wuchs. 1 Jahr später Exartikulatio humeri. 2. Rezidiv. 7 Monate später Tod an Erschöpfung	Die Geschwulst lag in der Achse des N. ulnaris. An Brust und Bauch erbsengroße gestielte Hautgeschwülste	Geschwulst hat den Charakter eines Encephaloids, sehr zellreich
—	—	Am linken N. saphenus maior eine apfelgroße, am N. sapf. min. eine etwas kleinere Geschwulst. Die Nervenfasern sind auseinander gedrängt	Die Geschwülste sind krebsartig in die Nachbarteile hineingewachsen. Bösartige Neurome

Nr.	Veröffentlicht von	Alter Geschlecht	Sitz des Tumors	Ätiologie und Anamnese	Nervöse Störungen
42.	Volkmann	19 J. Mädchen	N. medianus	Im Verlauf von mehr als 1 Jahr entwickelt sich zwischen Daumen und Zeigefinger der linken Hand eine faustgroße Geschwulst, die wegen der vorausgegangenen neurotischen Störungen für ein Sarkom gehalten wird, das vom Nerven ausgeht	Anästhesie an Zeige- und Mittelfinger. Parästhesie am Daumen. Aktive Bewegungen der drei Finger unmöglich
43.	Blasius	56 J. Mann	—	Seit der Kindheit Knötchen am Handgelenk, das seit 20 Jahren langsam wuchs, in letzter Zeit rasch bis Apfelgröße zunahm	—
44.	Morel-Lavallée	—	N. medianus	Geschwulst am linken N. medianus, die seit 4 Jahren schmerzhaft geworden ist. Tod an Cholera	Beträchtliche Schwäche in den Bewegungen der Finger
45.	Lenoir	—	—	—	—
46.	Volkmann	53 J. Mann	—	Im Verlauf von 3 Jahren Entstehung einer Geschwulst an der Ulnarseite des rechten Vorderarmes	—
47.	Gluge	34 J. Mann	—	Zahlreiche weiche Hautgeschwülste. Im Becken ein kindskopfgroßer, krebsiger Tumor, der von einer Kapsel umschlossen ist	—

Operation	Heilungsdauer Rezidive	Makroskopischer Befund	Histologischer Befund
Exstirpation	Im Verlauf von 5 Jahren dreimal Rezidiv, Amputatio brachii, später Exarticulatio brachii, Tod	Die neurotische Degeneration erstreckt sich längs des Plexus brachialis bis ins Rückenmark. Multiple inoperable Neurome	Sarkom
Exstirpation	Dreimal Rezidiv, deswegen schließlich Amputatio brachii	Am Vorderarm mehrere große Tumoren, die alle mit Nervenästen zusammenhingen	Die Geschwulst besteht aus wuchernder, markloser Nervenmasse
—	—	Ober- und unterhalb des Tumors bot der Nerv Anschwellungen. Am ganzen Nervensystem ganglionäre Verdickungen	—
—	—	Encephaloider Tumor von Hühnereigröße in der Achsel. 5 oder 6 Jahre später eine ähnliche Geschwulst in der Achsel der andern Seite	—
Exstirpation	Zweimal Rezidiv, deswegen schließlich Amputation des Oberarmes	Die Gewulst ging von den feinen Ästen eines Hautnerven aus. Ein kleiner Nerv ging direkt in die Geschwulst über	Myxom
—	—	Es ist der Originalbeschreibung nicht mit Sicherheit zu entnehmen, ob diese krebsige Geschwulst von Nerven ausging, doch ist es mehr als wahrscheinlich, daß es sich um ein sarkomatös degeneriertes Neurofibrom handelte	—

Fedor Krause hat auf Grund von 27 ihm zugänglichen Krankengeschichten versucht, ein klinisches Bild der bösartigen Nervengeschwülste zu entwerfen und ist dabei zu dem Ergebnis gekommen, daß der Symptomenkomplex dieser Form des Neuroms durchaus kein so charakteristischer ist, daß er stets eine sichere Diagnose ermöglichte. Bald traten die nervösen Erscheinungen ganz in den Hintergrund, bald waren sie so scharf ausgesprochen, daß dadurch schon allein der Verdacht auf einen im Nerven entstandenen Tumor gelenkt werden mußte. In unserem Falle wurde bei der klinischen Vorstellung die Differentialdiagnose offen gelassen zwischen Sarkom, Echinococcus, Hämatom und Schleimbeutelentzündung, durch den kurz vorhergehenden Sturz mit Bluterguß kompliziert. Die im Bereich des Fußes vorhandenen Schmerzen und die Sensibilitätsstörungen am Unterschenkel wurden auf einen ständig von der Geschwulst auf die Nerven in der Kniekehle ausgeübten Druck zurückgeführt. Erst die genaue Untersuchung des durch die Amputation gewonnenen Präparates ergab den Zusammenhang der Geschwulst mit dem Nervus peroneus. In der Mehrzahl der Fälle wurde erst bei der Operation der Ursprung des Tumors vom Nerven festgestellt, obwohl häufig genug nervöse Erscheinungen frühzeitig auftraten, in einzelnen Fällen sogar schon ehe die Geschwulst sich überhaupt bemerkbar machte. Die Patienten klagten über Ameisenkriechen, Kribbeln und ausstrahlende Schmerzen in dem betreffenden Nervengebiete, manchmal über Gefühl von Taubheit und Pelzigsein. In einzelnen Fällen war, wie in dem unserigen, auch objektiv in den beteiligten Partien eine Herabsetzung der Hautempfindlichkeit nachweisbar. Wenn die Muskeläste beteiligt waren, fingen die Kranken an über Schwäche in dem betreffenden Gliede zu klagen, ab und zu wurden auch Lähmungen beobachtet. Ob die in einzelnen Fällen beschriebene Abmagerung des erkrankten Gliedes auf trophische Störungen zurückzuführen ist, oder ob dieselbe nur als Inaktivitätsatrophie, verursacht durch Beschränkung der Bewegungen des Gliedes wegen der

damit verbundenen Schmerzen, anzusehen war, läßt sich nicht mit Sicherheit feststellen. In seltenen Fällen wurden vasomotorische Störungen unzweifelhaft nachgewiesen. So war in Fall 33 und 34 die Hand ständig in Schweiß gebadet, in dem einen Falle die Temperatur auf der kranken Seite um 2^0 C gegenüber der gesunden Seite herabgesetzt.

Die mit dem Wachstum der Geschwulst in dieser selbst auftretenden Schmerzen waren meist nicht so stark, wie man bei dem Sitz des Tumors am Nerven hätte erwarten sollen, nur in vereinzelten Fällen klagten die Patienten über dauernde oder periodisch auftretende, sehr heftige Schmerzen von blitzartig durchschießendem Charakter.

Alle diese nervösen Störungen sind in der Mehrzahl der Fälle nicht besonders charakteristisch, sie können sehr wohl auch beobachtet werden bei Tumoren, die ganz unabhängig vom Nerven sich in dessen Umgebung entwickeln und auf diesen erst sekundär einen mechanischen Druck ausüben.

Was das Alter anbetrifft, so scheint dasselbe keine Prädisposition zur Entwicklung dieser bösartigen Nervengeschwülste zu schaffen. Am häufigsten scheinen sie im Alter von 20—50 Jahren vorzukommen.

Das Geschlecht hat auf die Entstehung der Geschwülste offenbar keinen Einfluß; es sind etwa ebensoviel Männer wie Frauen erkrankt.

Was den Sitz der Geschwülste anbetrifft, so kommen hauptsächlich die großen Nervenstämme in Betracht. Am häufigsten waren der Nervus medianus und der Nervus ischiadicus ergriffen und zwar je elfmal. Die übrigen Fälle verteilen sich der Mehrzahl nach auf die übrigen größeren Stämme, jedoch wurden auch an kleineren Haut- und Muskelzweigen bösartige Tumoren beobachtet. In vereinzelten Fällen ließ sich der Zusammenhang derselben mit Nervenästen auch bei der anatomischen Untersuchung nur schwer feststellen und zwar gestaltete sich dieser Nachweis um so schwieriger, je kleiner der erkrankte Nerv war.

Die Ätiologie der Krankheit ist, wie die der Geschwülste überhaupt, in den meisten Fällen in vollkommenes Dunkel gehüllt. Nur in vier Fällen konnte als vermutliche Ursache ein einmal wirkender Stoß, eine Quetschung oder ein ähnliches Trauma, in einem Falle ein chronischer Reiz angegeben werden. Garrè empfiehlt in seiner Arbeit „Über sekundär maligne Neurome“ bei der Forschung nach der Ursache der bösartigen Nervengeschwülste einen Unterschied zu machen zwischen primären und sekundären Neurosarkomen. Unter sekundären versteht er die durch maligne Umwandlung eines Neurofibroma oder Fibroma molluscum, also auf dem Boden einer congenitalen Neuromatose, entstandenen Geschwülste. Auf Grund seiner Statistik kommt er zu dem Ergebnis, daß von dieser ursprünglich gutartigen Geschwulstform mindestens 12 % oder ein Achtel aller Fälle einer malignen Degeneration anheim fallen. Die äußere Veranlassung zur malignen Umwandlung des Neurofibroms ist nach Garrè in vielen Fällen ein Trauma, jedoch will er demselben nicht mehr als die Rolle einer Gelegenheitsursache zuschreiben. Wir zweifeln zwar nicht an der Möglichkeit einer traumatischen Entstehung der Geschwülste, nachdem unzweideutige Beobachtungen darüber veröffentlicht sind, jedoch sind das immerhin Ausnahmen, und diese Ausnahmen suchen wir zu eliminieren, weil die Annahme, daß ein Trauma als letzte Ursache für die Entstehung einer Geschwulst verantwortlich gemacht wird, sich nicht gut in den Kreis unserer ätiologischen Anschauungen einfügen läßt. Ist das Trauma aber nur die Gelegenheitsursache für die Geschwulstentwicklung, so muß eine innere Ursache vorliegen, und da kommen wir schließlich zu der Annahme, daß die gleiche angeborene Störung des trophischen Nervensystems, welche die Neurofibromatose verursacht hat, derselben gleichzeitig die Neigung zur Sarkomumwandlung latent einverleibt hat, mit anderen Worten, daß die Neigung zur sarkomatösen Entartung eine integrierende Eigenschaft der Elephantiasis neuromatodes congenita ist.

Was den histologischen Bau anbetrifft, so stellen sich die bösartigen Nervengeschwülste meist als Sarkome dar, und zwar sind sowohl die weichen Formen vertreten, die in der Hauptmasse aus Spindel- oder Rundzellen bestehen, ohne wesentlich hervortretende Interzellularsubstanz, als die härteren Formen, die histologisch den Fibromen näher stehen. Wie überall sonst pflegen auch hier die weichen Geschwülste die schneller wachsenden und bösartigeren zu sein. Gar nicht so selten bestehen die Tumoren aus Myxomgewebe, oder wir finden in derselben Geschwulst an verschiedenen Stellen mehr Sarkom-, Fibrom- oder Myxombestandteile vorherrschend.

Die Ursprungsstätte der Geschwülste ist in allen Fällen ohne Zweifel das die Nervenfasern einhüllende Bindegewebe. Garrè berichtet, daß in dem von ihm beobachteten Falle die Neubildung bei den Neurofibromen in erster Linie an das Endoneurium geknüpft gewesen sei, und daß die Nervenfasern durch dieselbe pinselförmig auseinander gedrängt worden seien. Nach Krause ist der Ausgangspunkt das Perineurium. Die Geschwulst drängt, indem sie sich im Perineurium entwickelt, zunächst die kleinen Nervenfaserbündel auseinander, dann wuchert sie auch in das Endoneurium hinein und isoliert die einzelnen Primitivfasern voneinander. Ähnlich berichten Key, Retius und Herczel.

Die Hauptfrage, die bei diesen Neuromen immer wieder auftaucht, betrifft das Verhalten der Nervenfasern in denselben. Sind neugebildete Nervenfasern vorhanden, bleiben die alten intakt, oder fallen sie der Degeneration und Atrophie anheim? Krause kommt auf Grund eingehender Untersuchungen zu dem Ergebnis, daß tatsächlich in vereinzelten Fällen eine Vermehrung der markhaltigen Nervenfasern stattgefunden haben müsse. Garrè konnte nicht nur keine Neubildung von Nervenfasern feststellen, sondern fand, daß die in die Geschwulst eintretenden im Sarkomgewebe außerordentlich rasch zugrunde gingen. Ebenso wies Takács 1879 das Zugrundegehen der Nervenfasern, zuerst der Markscheide, dann des Achsenzylinders, nach.

Herczel und Jordan fanden dasselbe. (Path. anatom. Beiträge zur Elephantiasis congenita. Beiträge zur path. Anatom.. 8. Bd.). Genersich fand minimale Veränderungen der Primitivfasern in den Neurofibromen. In unserem Falle konnten noch vereinzelte erhaltene Nervenfasern nachgewiesen werden, die Mehrzahl war anscheinend schon zugrunde gegangen.

Das Wachstum der Geschwülste gestaltet sich in den einzelnen Fällen sehr verschieden. In den meisten Fällen pflegt nicht nur der primäre Tumor an Größe zuzunehmen, sondern die Geschwulstbildung wuchert auch in der Kontinuität des Nerven fort. Die die Nervenfasern einschließenden Bindegewebsspalten bilden dann gewissermaßen die Bahn, in der die Neubildung fortkriecht. Dabei erfolgt das Wachstum in der Längsrichtung nicht gleichmäßig, sondern es treten kleine Knötchen am Nerven auf, die sich dann selbständig zu größeren Knoten weiter entwickeln, so daß der Nerv dann häufig ein rosenkranzartiges Aussehen bietet. In anderen Fällen entwickeln sich diese Knötchen ihrerseits wieder verschieden schnell, so daß man dann zwischen den kleineren größere Geschwulstknoten findet. Im allgemeinen erfolgt das Wachstum ziemlich rasch, sobald einmal die maligne Tendenz hervorgetreten ist, und die einzelnen Knoten können sich zu bedeutender Größe entwickeln. Einige Fälle sind auch beobachtet, in denen zuerst ein sehr langsames Wachstum erfolgte, so daß während mehrerer Jahre sich die Geschwulst kaum vergrößerte, bis dann plötzlich im Anschluß an ein Trauma, freilich oft auch ohne bekannte Ursache, ein rapides Wachstum einsetzte.

Der wachsende Tumor bleibt lange Zeit von einer bindegewebigen Hülle umschlossen und hat dann meist eine rundliche oder spindelige Form und eine glatte Oberfläche. Erst wenn beim weiteren Wachstum die Kapsel durchbrochen wird, wird die Oberfläche höckerig, es treten Verwachsungen mit der Umgebung auf, und der vorher verschiebliche Tumor ist mehr fixiert. Das Geschwulstgewebe wächst in die Nachbarschaft hinein, Muskeln,

Fascien, Haut, Gefäße und Knochen werden ergriffen, und, wenn nicht operativ vorgegangen wird, können nach zentraler Erweichung und Spontanperforatien der Geschwulst alle jene Folgeerscheinungen auftreten, die man bei aufgebrochenen Geschwülsten zu beobachten Gelegenheit hat: starke Absonderung, Verjauchung, Blutungen und heftige Schmerzen.

Metastasen in den Lymphdrüsen kommen, wie überhaupt beim Sarkom, sehr selten vor. Vielmehr kriecht die Erkrankung längs der Nervenstämme fort, und zwar hält sie sich durchaus nicht immer an den einmal ergriffenen Nervenstamm, so daß man an eine Verschleppung der Keime nach dem Zentrum durch den Lymphstrom denken könnte. Das Recidiv tritt regionär in den benachbarten Nerven auf. Das ursprünglich in einem Ast des Nervus medianus entstandene Neurosarkom rezidiviert z. B. in den Stämmen des Ulnaris und Radialis zugleich. Zu inneren Metastasen in Lungen, Leber usw. kommt es erst spät.

Bezüglich der Diagnosestellung ist zu bemerken, daß in den seltensten Fällen schon vor der Operation der Zusammenhang der Geschwulst mit einem Nerven erkannt wurde. Nur wenn bei der Untersuchung der Übergang eines Nervenstranges in den Tumor festgestellt wird, oder wenn bei multipler Neurofibromatose eine Geschwulst plötzlich die Zeichen der malignen Degeneration zu bieten beginnt, oder wenn die nervösen Symptome das Krankheitsbild in aufdringlicher Weise beherrschen, wird man vor der Operation in der Lage sein, eine annähernd richtige Diagnose zn stellen. Es ist auffällig, wie gut die Nervenstämme ein Zerfasert- und Durchdrungenwerden von der Geschwulstmasse vertragen. Krause berichtet über einen Fall, in welchem eine genaue Untersuchung des Nervenstatus von einem geübten Neurologen stattfand und wo nicht die geringsten nervösen Störungen im Gebiete des erkrankten Nerven nachgewiesen werden konnten. Bei der mikroskopischen Untersuchung fand sich dann der Nerv durch eindringende Sarkommassen in ganz kleine Nerven-

bündel und an einzelnen Stellen sogar in seine Primitivfasern zerspalten.

Die Prognose ist im allgemeinen nicht günstig zu stellen. Sie ist verschieden je nach der verschiedenen Form der in Betracht kommenden Geschwülste. Die weichen Formen sind hier wie anderwärts die bösartigsten, sie wachsen schnell, führen am leichtesten zum Aufbruch und haben am schnellsten Recidive im Gefolge. Aber auch die härteren Formen können einen ungemein bösartigen Verlauf nehmen, und zwar scheint es so, daß gerade hierbei die Einwirkung eines Traumas nicht gleichgültig zu sein scheint. Ein Nervenknoten, der lange Zeit sich kaum merklich vergrößert hat, beginnt plötzlich im Anschluß an ein Trauma zu wachsen. Ähnlich dem Trauma scheint auch der durch die Operation gesetzte Reiz auf die pathologisch irritierten Gewebe zu wirken. Sehr häufig kehrt die Tatsache wieder, daß die ersten Zeichen des Recidivs der Operation auf dem Fuße folgen und dann jeder weitere Versuch, die Geschwülste operativ zu entfernen, immer nur schnelleres Wachstum der Recidive zur Folge hat. Aber auch in Fällen anscheinender Heilung durch frühzeitige und gründliche Operation, wo die Patienten jahrelang frei von Recidiven blieben, hat man noch lange später eine Neuwucherung der Geschwulst auftreten und die Patienten daran zugrunde gehen sehen.

Was nun die Therapie anbelangt, so empfiehlt es sich, sobald die Diagnose einer bösartigen Geschwulst gestellt worden ist, dieselbe operativ zu entfernen. Wegen der Gefahr eines Rezidivs ist die Exstirpation der Geschwulst unter Erhaltung der Nerven nicht anzuraten. Nur in den Fällen, wo die Geschwulst dem Nerven seitlich aufsitzt, von einer festen Kapsel umgeben und nicht mit der Umgebung verwachsen ist, wird man vielleicht den Versuch machen können, dieselbe herauszuschälen. Schon bei zentral im Nerven sitzenden Geschwülsten ist es unbedingt geboten, auch wenn die sonstigen Umstände eine Erhaltung des Nerven gestatten würden, ein Stück desselben zu resezieren.

Vollkommen verwerflich ist die lokale Exstirpation der Geschwülste in den Fällen, wo die bindegewebige Kapsel bereits durchbrochen ist und Verwachsungen mit der Umgebung aufgetreten sind. Man wird in solchen Fällen immer zur Amputation raten müssen, und zwar empfiehlt es sich, möglichst weit vom Sitz der Neubildung entfernt zu operieren, wenn auch anscheinend noch keine weiteren krankhaften Veränderungen am Nerven, den Muskeln und Sehnen aufgetreten sind. Ob man durch die Amputation eine dauernde Heilung erzielt hat, läßt sich erst nach mehrjähriger Beobachtung des Kranken sagen, da in vereinzelten Fällen noch nach 5—6 Jahren ein Wiederwachsen des Tumors beobachtet worden ist.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Hildebrand in Berlin meinen verbindlichsten Dank auszusprechen dafür, daß er mir in zuvorkommender Weise das Material für diese Arbeit überlassen und das Referat übernommen hat.

Literatur.

1. Potherat und Walter, Fibromyxosarkom du nerf sciatique gauche. Bull. et mém. de la soc. de chirurg. de Paris T. XXXII.
2. A. A. Bobrow, Fibrosarkoma myxomatodes nerv. ischiad. Chirurgitsches kajaletopis 1905 Bd. V Heft 4.
3. E. Herczel, Über Fibrome und Sarkome der peripheren Nerven, Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie 8. Bd. 1890.
4. Garrè, Über secundär maligne Neurome, Beiträge zur klinischen Chirurgie von Dr. P. Bruns. Bd. 9.
5. Kriege, Über das Verhalten der Nervenfasern in den multiplen Fibromen der Haut und in den Neuromen. Virch. Archiv B. 108.
6. Krause, Über maligne Neurome und das Vorkommen von Nervenfasern in denselben. Samml. klin. Vorträge von R. v. Volkmann.
7. Westfalen, Multiple Fibrome der Haut und der Nerven mit Übergang in Sarkom und Metastasenbildung. Vir. Arch. Bd. 118.
8. Little, Removal of a Tumor of the left Thigh adherent to the Sciatic Nerv, with excision of a portion of the Nerv. Bost. med. and. surg. Journ. 3. Dcbr. p. 533.
9. Arnozan, Journ. de méd de Bord. 20. Sept. 1885. Ref. Rev. des sc. méd. (Hagem.) Bd. 28.
10. Modrzejewsky, Multiple angeborene Fibromata mollusca. Berl. klin. Wochenschrift 1882 Nr. 42.
11. Bardeleben, Über Sarkome des N. ischiad. und seiner Aste. Verhandl. der deutschen Gesellsch. für Chirg. 1883 I.
12. Fischer, Über die Ursachen der Krebskrankheit und ihre Heilbarkeit durch das Messer. Deutsche Zeitschrift für Chirg. XIV. 1881, S. 544 Nr. 272.
13. Vangehr, Dissertation München 1881.
14. Takács, Virch. Arch. Bd. 75.
15. Stromeyer, Neurom des N. médianus. Handbuch der Chirg. I, S. 413, 1844.
16. Pitha-Billroth, Handbuch II. Bd. 2. Abt. S. 239.
17. Bouilly et Mathieu, Sarkom du sciatique, Arch. génér. de méd 1880 I, p. 641.

18. Kasper, Zur Kasuistik der Neurome, Inaug.-Dissert. Greifswald 1883.
19. Völker und Schulz, Ein Fall von Neurom des Nerv. peron. profundus, Deutsche Zeitschrift für Chirurg. 1879 XI S. 77.
20. Tirifathy, Névrôme du sciatique. Desarticulation toxo-femoral. La Presse méd. Belg. Nr. 1.
21. Langenbecks Archiv Bd. 19. A. v. Winiwarter, Plexiformes Fibroneurom der Armnerven mit zirkumskripter Hauthypertrophie und Sarkombildung.
22. Szeparowicz, Sarkom des Medianus. (Lemberg) Przcglad lekarski 1877 Nr. 44.
23. Küster, Myxogliosarkom des N. medianus. Fünf Jahre im Augusta-Hospital, Berlin, 1877 S. 239 und S. 243.
24. Kraussold, Sarkom des N. medianus. Archiv für klinische Chirurgie 1877 XXI.
25. De Morgan, Myxosarkom des N. radialis, Transact. of the Pathol. Soc. London 1875.
26. Bachon-Spillmann, Observation de névrome du nerf médian. Gazette hebdom. 1874 p. 512
27. Genersich, Virch. Arch. 49, S. 33.
28. Weber, Exstirpation eines Gliosarkoms vom N. cruralis. Deutsche Klinik 1867 XIX S. 285.
29. Billroth, Fünfmal rezidivierendes Neurofibrom. Chirurg. Klinik, Zürich 1860—1867, S. 562.
30. Schuh, Ungeheures medulläres Neurom in der Achselhöhle, Wiener mediz. Wochenschrift 1863, XIII S. 67.
31. Hitschcock, Some remarks on neuroma etc. Americ. journal of med. science April 1862.
32. Virchow, Ein Fall von bösartigen, z. T. in der Form eines Neuroms auftretenden Fettgeschwülsten. Virch. Arch. XI S. 281 und Geschwülste I S. 432.
33. Volkmann, Über ein faustgroßes, ulzeriertes Neurom im Handteller. Virch. Arch. XII S. 27 Forts. von Blasius, Langenbecks Arch. II 1861 S. 190 und VI 1865 S. 775.
34. Blasius, Über rückfällige Neurome. Langenbecks Archiv II S. 188.
35. Morel-Lavallée, Neurom des Medianus Archiv général de méd. XXI S. 248.
36. Lenoir, Neurom des N. medianus. S. Nr. 35 S. 249.
37. Volkmann, Bemerkungen über einige vom Krebs zu trennende Geschwülste. Halle 1858, S. 37. Aus dem 4. Bd. der Abhandl. der naturforschenden Gesellschaft in Halle. Forts. bei Blasius, Langenb. Arch. II. 1861.
38. Gluge, Abhandlungen zur Physiologie und Pathologie 1841, S. 140.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Ernst Karl August Sperber, evangelisch-lutherischer Konfession, wurde am 2. April 1885 zu Schedehausen, Kreis Osnabrück, als Sohn des Pastors Rudolf Sperber geboren. Vom April 1891 bis zum September 1898 besuchte er die Volksschule seines Heimatsortes und wurde gleichzeitig von seinem Vater unterrichtet, so daß er im Oktober 1898 die Aufnahmeprüfung für die Untertertia des Ratsgymnasiums zu Osnabrück bestand. Nach $5^1/_2$ jährigem Besuch dieser Anstalt erhielt er das Zeugnis der Reife und wurde zum 1. April 1904 in die Kaiser-Wilhelms-Akademie für das militärärztliche Bildungswesen in Berlin aufgenommen. Vom 1. April 1904 bis 30. September 1904 genügte er seiner aktiven Dienstpflicht mit der Waffe beim Garde-Füsilier-Regiment. Ende des Sommersemesters 1906 bestand er die ärztliche Vorprüfung und wurde am 1. März 1909 zum Unterarzt des aktiven Dienststandes ernannt und beim 7. Lothr. Infanterie-Regiment Nr. 158 angestellt. Zugleich wurde er zur Ableistung des praktischen Jahres auf ein Jahr zum Königl. Charité-Krankenhause in Berlin kommandiert. Am 1. Mai 1911 beendigte er sein medizinisches Staatsexamen, nachdem er vom März bis November 1910 krankheitshalber seine Arbeiten hatte unterbrechen müssen, und trat am 6. Mai 1911 seinen Dienst beim Infanterie-Regiment Nr. 158 in Paderborn an. Am 16. Juni 1911 wurde er zum Assistenzarzt ernannt und am 19. Juli 1913 unter Beförderung zum Oberarzt an die Militärtechnische Akademie versetzt.

Im Laufe seiner Studienzeit besuchte Verfasser die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten:

Virchow, Frey, Waldeyer, Gabriel, Warburg, Schulze, Hertwig, Engelmann, Claisen, Schwendener, Engler, Kopsch, Drude, Thierfelder, v. Leyden, Kraus, Hildebrand, Bockenheimer, Orth, Fränkel, Sonnenburg, Liebreich, Rubner, Lesser, Hoffmann, His, Passow, Bumm, Straßmann, Lasson, Pagel, Ziehen, Heubner, v. Michel, Williger, Posner, Bier, Olshausen, Brieger, Schulz, Fischer, Fleischmann, Goldscheider, Benda, Krömer.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser an dieser Stelle seinen ehrerbietigsten Dank aus.

Druck von C. Schulze & Co., G. m. b. H., Gräfenhainichen.